

## REPERCUSSÕES DE ORIENTAÇÕES DOMICILIARES NA MOBILIDADE TORÁCICA DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

### REPERCUSSIONS OF DOMICILIARY GUIDELINE IN THE THORACIC MOBILITY OF PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS

**RESUMO: Objetivos:** Avaliar a mobilidade torácica através da cirtometria e do teste do sentar e alcançar (TSA) em crianças e adolescentes com fibrose cística (FC) antes e após 3 meses da aplicação de cartilha institucional de exercícios domiciliares e verificar a correlação entre os testes e a prova de função respiratória (PFR). **Material e métodos:** Estudo experimental, com pacientes entre 8 e 18 anos com FC colonizados por *Pseudomonas aeruginosa*. Foi realizada a mensuração da mobilidade torácica através da cirtometria e do TSA antes e após três meses da realização de exercícios domiciliares sob formato de alongamentos, orientados através de cartilha institucional. As variáveis da PFR, sendo elas o volume expiratório forçado do primeiro segundo (VEF1), a capacidade vital forçada (CVF) e a relação VEF1/CVF, foram obtidas dos prontuários. Utilizou-se o teste de Shapiro-Wilk para a verificação da normalidade das variáveis, o método de Spearman para correlacionar as variáveis da PFR com a avaliação inicial da mobilidade torácica e o método de Wilcoxon para verificar a diferença entre os testes antes e após a realização dos exercícios. Foi considerado como estatisticamente significativo o p menor que 0,05. **Resultados:** Foram avaliados 10 pacientes na primeira fase do estudo, 80% do sexo feminino, com idade média de 14,9 anos. A medida alcançada no TSA inicial foi de 44,1±10,17cm, enquanto a diferença de medidas da cirtometria inicial entre a inspiração e expiração foi 3,3±1,06cm na região axilar, 3,5±1,3cm na região xifóide e 3,7±1,1cm na região umbilical. Houve correlação forte entre os valores obtidos nos testes e os valores da PFR. Após a aplicação dos exercícios domiciliares, tanto a cirtometria quanto o TSA melhoraram significativamente ( $p<0,001$ ). **Conclusão:** Os exercícios domiciliares foram eficazes na melhora da mobilidade torácica, refletindo a importância das orientações e do estímulo à adesão ao tratamento nas crianças e adolescentes com FC.

**Palavras-chave:** Fibrose cística. Doença pulmonar. Caixa torácica. Flexibilidade. Avaliação.

**ABSTRACT: Objectives:** To evaluate chest mobility through cirtometry and sit-and-reach testing (SRT) in children and adolescents with cystic fibrosis (CF) before and after 3 months of the implementation of an institutional exercise booklet and to verify the correlation between the tests and the spirometry. **Material and methods:** Experimental study with patients between 8 and 18 years of age with CF colonized by *Pseudomonas aeruginosa*. The measurement of thoracic mobility was performed through cirtometry and SRT before and after three months of performing home exercises in the form of stretches, guided through an institutional exercise booklet. Spirometry variables, such as forced expiratory volume of the first second (FEV1), forced vital capacity (FVC) and FEV1/FVC ratio, were obtained from the medical records. Shapiro-Wilk test was used to verify the normality of the variables, Spearman method to correlate the spirometry variables with the initial assessment of the thoracic mobility and Wilcoxon method to verify the difference between the tests before and after the exercises. A p less than 0,05 was considered statistically significant. **Results:** 10 patients were evaluated in the first phase of the study, 80% female, with a mean age of 14,9 years. The initial SRT reached 44,1±10,17cm, whereas the difference in initial cirtometry measurements between inspiration and expiration was 3,3±1,06cm in axillary region, 3,5±1,3cm in xiphoid region and 3,7±1,1cm in umbilical region. There was a strong correlation between the values obtained in the tests and spirometry values. After home exercise, both cirtometry and SRT improved significantly ( $p<0,0001$ ). **Conclusion:** Home exercises were effective in the improvement of the thoracic mobility, reflecting the importance of guidelines and the incentive to adherence to treatment in children and adolescents with CF.

**Keywords:** Cystic fibrosis. Pulmonary disease. Thoracic cavity. Flexibility. Evaluation.

Cássio Daniel Araújo da Silva<sup>1</sup>  
Mariana Araújo Goes da Mota<sup>1</sup>  
Nathália Cristina Oliveira de Souza<sup>1</sup>  
Ana Lúcia Nunes Diniz<sup>2</sup>  
Fernanda Figueredo Alves<sup>1</sup>  
Nelbe Nesi Santana<sup>3</sup>

1- Fisioterapeuta residente no Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira – IFF/Fiocruz. Rio de Janeiro;

2- Fisioterapeuta do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira – IFF/Fiocruz, mestre em Engenharia Biomédica pela Universidade federal do Rio de Janeiro – UFRJ. Rio de Janeiro;

3- Fisioterapeuta, mestre em Saúde da Criança pelo Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira – IFF/Fiocruz. Coordenadora do ambulatório de fisioterapia respiratória do IFF/Fiocruz. Rio de Janeiro.

E-mail: nelbe.santana@iff.fiocruz.br

Recebido em: 19/03/2019  
Revisado em: 10/04/2019  
Aceito em: 09/05/2019

## INTRODUÇÃO

A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva de caráter crônico e acometimento sistêmico, especialmente dos sistemas digestivo, reprodutor e respiratório, sendo este último sua principal causa de morbimortalidade<sup>1-3</sup>. Causada por mutações do gene que codifica a proteína *Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR), apresenta incidência estimada de 1:3.000 nascidos vivos mundialmente, sendo a doença genética mais comum, em populações caucasianas<sup>4,5</sup>. Seu curso natural envolve o comprometimento progressivo da função pulmonar pela obstrução de início precoce e inflamação neutrofílica, dificultando o *clearance* mucociliar e favorecendo o surgimento de bronquiectasias e infecções respiratórias<sup>4-6</sup>.

Além disso, o processo crônico de hiperinsuflação pulmonar gera uma série de alterações biomecânicas e posturais intrínsecas à fisiopatologia da FC, em virtude do remodelamento dos músculos inspiratórios, especialmente do diafragma, que tende a se retificar, diminuindo sua zona de aposição e, conseqüentemente, restringindo sua excursão<sup>9</sup>. Portanto, a atitude postural do tórax hiperinsuflado pode levar a uma série de compensações na coluna vertebral e na cintura escapular e pélvica, sendo comuns as deformidades como o aumento da cifose torácica e da lordose lombar<sup>10,11</sup>, além do aumento de diâmetro do tórax e elevação dos ombros, com conseqüente redução de mobilidade da caixa torácica, o que certamente contribui para a exacerbação da

dispneia e fadiga, e para o declínio da função respiratória, da capacidade funcional e da qualidade de vida<sup>5,6,8</sup>. Entre os métodos mais utilizados para avaliação e monitoramento da mobilidade torácica estão a cirtometria, que consiste na medida da circunferência torácica durante as incursões respiratórias<sup>12</sup>, e o teste de sentar e alcançar (TSA), que avalia a flexibilidade do complexo tóraco-lombar. Ambos são métodos simples, práticos e de baixo custo operacional, úteis na detecção precoce de diminuição da mobilidade do arcabouço torácico<sup>13</sup>.

As crianças com FC apresentam dificuldades em realizar exercícios de mobilidade do tronco em comparação às saudáveis, sugerindo a importância da reabilitação com treinamento aeróbico e exercícios respiratórios<sup>14</sup>. Dentro desse contexto, destaca-se a atuação da fisioterapia respiratória em conjunto com a assistência multidisciplinar, no sentido de facilitar a desobstrução brônquica, melhorar a ventilação e prevenir comorbidades por meio de atendimento regular e/ou das orientações domiciliares<sup>15,16</sup>. Até o presente momento, não foram encontrados na literatura estudos que avaliassem os benefícios dos exercícios domiciliares na mobilidade torácica de crianças e adolescentes com doença respiratória crônica. Sendo assim, o presente estudo teve como objetivos avaliar a mobilidade torácica através da cirtometria e do TSA em crianças e adolescentes com FC em um centro de referência antes e após 3 meses da aplicação de uma cartilha institucional de exercícios

domiciliares e verificar se existe correlação entre os testes e a prova de função respiratória (PFR).

## MATERIAIS E MÉTODOS

Trata-se de um estudo do tipo experimental, aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (CEP-IFF/Fiocruz) com CAAE: 86178218.1.0000.5269. Participaram do estudo as crianças e adolescentes entre 8 e 18 anos completos em acompanhamento regular, recrutadas por amostragem de conveniência, com diagnóstico de FC e colonização crônica pela bactéria *Pseudomonas aruginosa*, em virtude de sua gravidade. Os participantes foram abordados e convidados a participar da pesquisa nos dias das consultas multidisciplinares agendadas no centro de referência. Foram excluídos os pacientes com alguma condição neurológica ou musculoesquelética que impedisse a realização dos testes, os pacientes que apresentaram hipoxemia crônica com dependência de oxigenoterapia, aqueles sem adesão às consultas e com outras doenças além da FC que pudessem interferir nos resultados dos mesmos (encefalopatia crônica não progressiva e distúrbio cognitivo). As crianças e adolescentes participantes do estudo realizavam fisioterapia respiratória na rotina diária, mas nunca haviam sido instruídos a realizar exercícios domiciliares com o objetivo de melhorar a mobilidade torácica.

Os dados de identificação das crianças e adolescentes (idade e sexo), do estado nutricional (peso, estatura, índice de massa corpórea, índice de massa corpórea para a idade e estatura para a idade) e da PFR foram

obtidos dos prontuários dos pacientes. As variáveis da PFR utilizadas foram os valores percentuais do predito do volume expiratório forçado do primeiro segundo (VEF<sub>1</sub>), da capacidade vital forçada (CVF) e da relação VEF<sub>1</sub>/CVF. Foram consideradas válidas para o estudo, as PFR realizadas com até seis meses de antecedência da coleta dos dados. Em data e local previamente agendado, os participantes selecionados para o estudo tiveram abordagem individual, onde foi entregue uma cartilha de orientações contendo exercícios domiciliares de alongamentos musculares para crianças e adolescentes com FC. Além disso, foram ensinados, de forma prática, os exercícios a serem realizados em uma frequência mínima de 3x por semana de forma ativa no domicílio, independente da realização regular de fisioterapia ou outro tipo de terapia complementar. Os exercícios incluíam alongamentos para os membros superiores, região cervical, peitoral e musculatura lateral e posterior de tronco. A avaliação da mobilidade torácica pela cirtometria e TSA ocorreu em dois momentos. 1º: Durante avaliação inicial, antes do treinamento dos exercícios; 2º: decorridos três meses da realização da avaliação.

A cirtometria foi realizada de acordo com descrição prévia de Kakizaki et al (1999), com o objetivo de mensurar a expansibilidade torácica, utilizando-se uma fita métrica posicionada sobre a caixa torácica do paciente nas regiões axilar, xifoide e umbilical. Cada medida foi obtida após solicitar ao indivíduo uma expiração máxima, seguida de uma inspiração máxima e outra expiração máxima. As medidas foram repetidas duas vezes, sendo registrados os maiores valores<sup>12,18</sup>. Para a análise

da mobilidade torácica segundo a cirtometria, foi utilizada a diferença (delta) entre as medidas de inspiração e expiração máximas nas três regiões supracitadas.

O TSA tem o objetivo de medir a flexibilidade, envolvendo a musculatura isquiotibial e a região tóraco-lombar. Para a realização, o executante encontra-se sentado com os joelhos estendidos, membros inferiores levemente separados, cotovelos estendidos e membros superiores fletidos anteriormente. A partir dessa posição, o executante realiza um movimento à frente com o tronco, tentando alcançar com as mãos o maior deslocamento possível sobre uma escala graduada em centímetros. O ponto zero da escala coincide com o apoio para os pés e avança  $\pm 28$  cm na direção do executante (WELLS & DILLON, 1952). Foram realizadas três medidas e considerada para registro apenas a maior delas<sup>13,17-19</sup>.

Os dados foram tabulados no software Microsoft Excel 2013 e analisados no software SPSS versão 25.0. As variáveis foram descritas através de média  $\pm$  desvio-padrão. Para verificar a normalidade dos dados, foi utilizado o teste de Shapiro-Wilk. Para analisar a correlação

entre as variáveis da PFR e os resultados da cirtometria e do TSA, bem como entre os resultados dos testes entre si, foi utilizado o teste de correlação de Spearman. Foram considerados para a realização do teste de correlação, as medidas obtidas na avaliação inicial do paciente. Para comparar o resultado dos testes de mobilidade torácica antes e após a aplicação da cartilha, foi realizado o teste de Wilcoxon. Foi considerado como estatisticamente significativo o  $p$  menor que 0,05.

## RESULTADOS

Foram avaliados 10 pacientes na primeira fase do estudo, entre março e junho de 2018, dos quais 20% foram do sexo masculino e 80% do sexo feminino, com idade média de 14,9 anos. A medida alcançada no TSA, em média, foi de  $44,1 \pm 10,17$  cm, enquanto a diferença de medidas da cirtometria entre a inspiração e expiração foi  $3,3 \pm 1,06$  cm na região axilar,  $3,5 \pm 1,3$  cm na região xifóide e  $3,7 \pm 1,1$  cm na região umbilical, em média. Os dados descritivos da população avaliada se encontram na tabela 1.

**Tabela 1:** Caracterização da amostra na avaliação inicial.

N=10	Média $\pm$ Desvio-Padrão
Idade (anos)	14,95 $\pm$ 3,60
Peso (kg)	44,18 $\pm$ 10,52
Estatuta (m)	1,53 $\pm$ 0,11
E/I (percentil)	33,46 $\pm$ 25,33
IMC (kg/m <sup>2</sup> )	18,52 $\pm$ 2,25
IMC/I (percentil)	35,13 $\pm$ 22,40
TSA (cm)	44,10 $\pm$ 10,17
Axilar (cm)	3,30 $\pm$ 1,05
Xifoide (cm)	3,55 $\pm$ 1,30
Umbilical (cm)	3,70 $\pm$ 1,13
CVF%	81,10 $\pm$ 13,16
VEF <sub>1</sub> %	66,60 $\pm$ 20,41
VEF <sub>1</sub> /CVF%	78,00 $\pm$ 13,30

E/I: estatura para a idade. IMC: índice de massa corporal. IMC/I: índice de massa corporal para a idade. TSA: teste do sentar e alcançar. CVF: capacidade vital forçada. VEF<sub>1</sub>: volume expiratório forçado do primeiro segundo.

A tabela 2 apresenta os resultados da análise de correlação entre as variáveis da PFR e as medidas da cirtometria e do TSA. Pode-se observar que houve correlação forte entre as variáveis descritas. Porém, ao avaliarmos a

correlação entre o TSA e as medidas da cirtometria, o resultado não foi estatisticamente significativo (tabela 3).

**Tabela 2:** Correlações entre as variáveis da prova de função respiratória com as medidas da cirtometria e TSA

	VEF <sub>1</sub> %		CVF%		VEF <sub>1</sub> /CVF%	
	R	p	R	p	R	p
Axilar	0,5	0,17	<b>0,7</b>	0,02	0,05	0,89
Xifoide	0,6	0,07	0,5	0,11	0,5	0,16
Umbilical	<b>-0,8</b>	0,008	-0,5	0,12	<b>-0,8</b>	0,01
TSA	<b>0,8</b>	0,01	<b>0,9</b>	0,001	0,4	0,29

TSA: teste do sentar e alcançar. CVF: capacidade vital forçada. VEF<sub>1</sub>: volume expiratório forçado do primeiro segundo.

**Tabela 3:** Correlações entre o TSA e as medidas da cirtometria.

	TSA	
	R	p
Axilar	0,6	0,08
Xifoide	0,6	0,06
Umbilical	-0,5	0,17

TSA: teste do sentar e alcançar.

Na tabela 4 encontra-se a comparação das medidas da cirtometria e do TSA antes e após a realização dos exercícios domiciliares. Observamos que todas as variáveis apresentaram melhora significativa após a

realização de 3 meses de exercícios. Na segunda fase do estudo, foram reavaliados 7 pacientes, visto que dos 10 pacientes iniciais, 3 não compareceram na consulta agendada pelo centro de referência.

**Tabela 4:** Comparação entre os valores médios das medidas do TSA e da cirtometria antes e após a realização dos exercícios domiciliares.

	Antes	Após	p
TSA	44,1 ± 10,17	49 ± 5,51	< 0,001
Axilar	3,4 ± 1,06	4,29 ± 1,22	< 0,001
Xifóide	3,55 ± 1,3	4,07 ± 1,30	< 0,001
Umbilical	3,72 ± 1,14	4,79 ± 1,07	< 0,001

TSA: teste do sentar e alcançar.

## DISCUSSÃO

O presente estudo teve como objetivo avaliar a mobilidade torácica de crianças e adolescentes com FC antes e após 3 meses da realização de exercícios domiciliares, através das medidas de cirtometria e do TSA. Embora o registro brasileiro de FC aponte incidência equivalente entre os sexos<sup>19</sup>, verificamos que

80% da população estudada foi do sexo feminino, o que pode ser explicado pelo pequeno tamanho da amostra. Além disso, a média de idade dos pacientes foi de 14,9 anos, com índice de massa corpórea (IMC) médio de 18,520 kg/m<sup>2</sup> e percentil do IMC para idade de 35,1, ou seja, não se apresentaram desnutridos, corroborando o aspecto nutricional como um

importante fator a ser observado nesta população, pois é considerado preditor do aumento da sobrevida e bem-estar dos pacientes, especialmente naqueles com maior idade – como é o caso da população estudada<sup>20</sup>.

Com relação à função ventilatória, avaliada pela PFR, é esperado que os pacientes com FC apresentem limitação crônico-progressiva do fluxo aéreo à medida que a doença se desenvolve, uma vez que a cascata de hiperinsuflação pulmonar, aprisionamento aéreo e impactações mucoides se instala e se retroalimenta, comprometendo cada vez mais a capacidade funcional nestes indivíduos<sup>21-23</sup>. A avaliação do VEF<sub>1</sub> neste estudo revelou média percentual de 66%, enquanto que a CVF e a relação VEF<sub>1</sub>/CVF tiveram médias percentuais respectivas de 81% e 78%. Embora estas variáveis apresentem tendência de piora ao longo do tempo em virtude da evolução da hiperinsuflação pulmonar<sup>24,25</sup>, na presente amostra a progressão da doença pulmonar não apresentou impacto importante, já que os participantes apresentaram valores de PFR elevados.

Cabe ressaltar que a população do estudo foi composta por crianças e adolescentes colonizados cronicamente por *Pseudomonas aeruginosa*, e que esta, além de ser o patógeno mais frequente na FC, aumenta a velocidade de progressão da perda de função pulmonar<sup>26</sup>. Assim, pode-se inferir que a amostra estudada apresentou boas condições clínicas, segundo os valores da PFR, diante de seu contexto fisiopatológico.

Ainda sobre a PFR na FC, para discutir sua evolução em cada doente é necessário

ponderar que a ventilação é resultado não apenas da fisiopatologia da doença em si, mas de todo um conjunto que envolve o arcabouço torácico, os músculos respiratórios e a postura do indivíduo. Assim, o aumento do trabalho respiratório na FC causa desequilíbrio muscular devido à mecânica alterada da respiração na doença pulmonar em avanço, podendo resultar em redução da mobilidade e deformidades posturais<sup>11,23,27</sup>.

Embora tanto a cirtometria quanto o TSA tenham apresentado correlações fortes com a prova de função pulmonar no presente estudo, os mesmos não se correlacionaram entre si, talvez pelo fato do TSA ser influenciado por fatores além da expansão pulmonar medida pela cirtometria. Assim, pode-se inferir que ambos são utilizados para a mensuração da mobilidade torácica, porém, avaliando-a por aspectos diferentes. Além disso, como para ambos os testes não há valores de referência descritos, utilizamos como parâmetros a comparação pré e pós-aplicação dos exercícios domiciliares.

Por conseguinte, após a realização dos exercícios domiciliares de alongamentos por 3 meses, observamos melhora significativa nos valores da cirtometria nos três pontos e do TSA. Estes dados nos permitem inferir a eficácia das orientações domiciliares para a melhoria da mobilidade torácica, e, indiretamente, para a função da ventilação<sup>28</sup>. Sobre isso, alguns autores afirmam que liberar as contraturas e articulações enrijecidas pode diminuir o trabalho de respiração decorrente da perda de flexibilidade<sup>29</sup>. Adicionalmente, a rigidez torácica e a dor na coluna e nas costelas também podem inibir a ventilação, fato que,

somado à má postura global e ao baixo peso corporal pode acabar por reforçar a imagem corporal alterada e reduzir a autoconfiança<sup>28,29</sup>. Mais que isso, respirações com maior esforço prejudicam a liberação das vias aéreas e a realização de exercícios, resultando em um ciclo vicioso de inatividade e piora do desconforto respiratório<sup>11</sup>.

Por outro lado, alterações biomecânicas dos tecidos moles são reversíveis, passíveis de tratamento com variadas formas de exercícios torácicos que auxiliam na restauração do alinhamento e do movimento normal do arcabouço<sup>30</sup>. Assim, analisando os exercícios domiciliares sob outra ótica, parece ser imprescindível que os mesmos sejam motivantes e despertem interesse nas crianças e adolescentes com FC, já que o efeito de qualquer intervenção postural depende da auto-motivação do paciente, pressupondo que uma boa postura melhora a auto-estima, facilita o movimento corporal e diminui a fadiga, de modo que o tempo de lazer possa ser mais confortável<sup>31</sup>.

Elbasan et al também testaram o efeito de um programa de reabilitação sobre várias variáveis, entre as quais a cirtometria e o TSA, em 20 pacientes graves com FC entre 5 e 13 anos. Como resultados, não verificaram melhora na medida do TSA, o que pode ser justificado, segundo os autores, pela ausência de alongamentos musculares em seu programa de reabilitação<sup>8</sup>. Outros estudos também demonstram que crianças com FC apresentaram valores mais baixos em testes de mobilidade quando comparadas a crianças saudáveis<sup>14</sup>, ressaltando que esses parâmetros

podem ser melhorados com treinamento aeróbico e exercícios respiratórios<sup>8</sup>.

Em outras doenças pulmonares crônicas, como a DPOC, há forte evidência de melhora nos testes de mobilidade após a realização de exercícios direcionados, destacando-se o potencial aumento não só da mobilidade da caixa torácica, mas da expansibilidade torácica, da qualidade de vida e da capacidade de exercício<sup>12</sup>. Justificando estes efeitos, Kakizaki et al afirmam que o alongamento dos músculos respiratórios, por melhorar a mobilidade da caixa torácica, tem efeito de diminuição da dispneia em pacientes com DPOC, enquanto Montaldo et al destacam ainda a existência de mecanorreceptores torácicos, localizados na caixa torácica e nos músculos respiratórios, que respondem diante de alterações de comprimento, tensão e/ou movimento e que, diante do aumento ventilatório, podem exercer papel importante na sensação da dispneia, o que ratifica a importância do alongamento muscular de rotina<sup>18,32</sup>.

Por fim, destacamos a importância do monitoramento e estímulo à adesão ao tratamento da FC, que será determinante para a realização de qualquer orientação ou rotina de exercícios prescritos para o domicílio. Algumas iniciativas de programas de melhoria da adesão ao tratamento clínico da FC vêm demonstrando que as orientações domiciliares, quando realizadas adequadamente, são capazes de melhorar vários parâmetros clínicos na FC, e, portanto, devem ser sempre estimuladas nesta população<sup>33</sup>.

Como limitações do estudo, pode-se considerar o tamanho amostral reduzido, visto

que a doença é rara e a amostra foi segmentada de acordo com a colonização bacteriana do escarro. Ainda pode-se considerar que a ausência de grupo controle e a transversalidade não permitem inferência causal. Além disso, o tempo curto entre as avaliações também constituem limitação importante.

## CONCLUSÃO

A cirtometria e o TSA correlacionaram-se com a PFR, indicando a importância destas medidas na prática clínica, já que é de simples execução e pode inferir a função pulmonar. Além disso, os exercícios domiciliares foram eficazes na melhora da mobilidade torácica avaliada pela cirtometria e pelo TSA, refletindo a importância das orientações e do estímulo à adesão ao tratamento nas crianças e adolescentes com fibrose cística.

## REFERÊNCIAS

1. Moran F, Bradley JM, Piper AJ. Non-invasive ventilation for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Syst Rev*. 2017 Feb 20;2:CD002769.
2. Knowles MR, Drumm M. The influence of genetics on cystic fibrosis phenotypes. *Cold Spring Harb Perspect Med*. 2012;2:a009548.
3. Marson FAL, Bertuzzo CS, Hortencio TD, Ribeiro JD, Bonadia LC, Ribeiro AF. The ACE gene D/I polymorphism as a modulator of severity of cystic fibrosis. *BMC Pulm Med*. 2012;8:12-41.
4. Mall M, Boucher RC: Pathogenesis of pulmonary disease in cystic fibrosis; in Bush A (ed): *Cystic Fibrosis in the 21st Century*. Basel, Karger, 2006;34:116-121.
5. Penafortes JTS, Guimarães FS, Mocoa VJR, Almeida VP, Dias RF, Lopes AJ. Association among posture, lung function and functional capacity in cystic fibrosis. *Rev Port Pneumol*. 2013;19:1-6.
6. Nguyen TT, Thia LP, Hoo AF, Bush A, Aurora P, Wade A et al. Evolution of lung function during the first year of life in newborn screened cystic fibrosis infants. *Thorax*. 2014;69:910-917.
7. Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. *Chest*. 2004;125(1):1S-39S.
8. Elbasan B, Tunali N, Duzgun I, Oselik U. Effects of chest physiotherapy and aerobic exercise training on physical fitness in young with cystic fibrosis. *Ital J Pediatr*. 2012;38:2.
9. Reid WD, Samrai B. Respiratory muscle training for patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Phys Ther*. 1995;75:996-1005.
10. Boulay C, Tardieu C, Hecquet J, Benaim C, Mouilleseaux B, Marty C et al. Sagittal alignment of spine and pelvis regulated by pelvic incidence: standard values and prediction of lordosis. *Eur Spine J*. 2006;15:415-22.
11. Tattersall R, Walshaw MJ. Posture and cystic fibrosis. *J R Soc Med*. 2003;96(43):18-22.
12. Rodrigues CP, Alves LA, Matsuo T, Gonçalves CG, Hayashi D. Efeito de um programa de exercícios direcionados à mobilidade torácica na DPOC. *Fisioter Mov*. 2012;25(2):343-9.
13. Ribeiro CCA, Abad CCC, Barros RV, Neto TLB. Nível de flexibilidade obtida pelo teste de sentar e alcançar a partir de estudo realizado na Grande São Paulo. *Rev Bras Cineantropom Desempenho Hum*. 2010;12(6):415-21.
14. Tugay U, Arkan H, Ozcelik U: Pulmonary functions in cystic fibrosis and relationship between body composition and muscle strength. *Fizyoter Rehabil*. 2004;15(2):47-54.
15. Prado ST. O Papel da Fisioterapia na Fibrose Cística. *Revista HUPE*. 2011;10:118-25.
16. Gomide LB, Silva CS, Matheus JPC, Torres LAGMM. Atuação da fisioterapia respiratória em pacientes com fibrose cística: uma revisão da literatura. *Arq Ciênc Saúde*. 2007;14(4):227-33.
17. American Thoracic Society. Pulmonary Rehabilitation Guideline Panel. *Am J Respir Crit Care Med* 1999;159:1666-82.
18. Kakizaki F, Shibuya M, Yamazaki T, Yamada M, Suzuki H, Homma I. Preliminary report on the effects of respiratory muscle stretch gymnastics on chest wall mobility in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Respir Care*. 1999;44:409-14.
19. Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística. São Paulo: GBEFC; c2016. Disponível em: <http://portalgbefc.org.br/wp-content/uploads/2018/10/Registro2016.pdf> em 11/06/2019.
20. Corey M, Mc Laughlin F, Williams M, Levison H. A comparison of survival, growth and pulmonary function in patients with cystic fibrosis in Boston and Toronto. *J Clin Epidemiol* 1988;41(6):583-91.
21. Balfour-Lynn IM, Prasad SA, Lavery A, Whitehead BF, Dinwiddie R. A step in the right direction: assessing exercise tolerance in cystic fibrosis. *Pediatr pulmonol*. 1998;25(4):278-84.



22. Orenstein DM, Hovell MF, Mulvihill M, Keating KK, Hofstetter CR, Kelsey S, et al. Strength vs aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Chest*. 2004;126(4):1204-14.
23. Denton JR, Tietjen R, Gaerlan PF. Thoracic kyphosis in cystic fibrosis. *Clin Orthop Relat Res*. 1981;155:71-4.
24. Andrade, E. F et al. Avaliação evolutiva da espirometria na fibrose cística. *J Pneumol*. 2001;27(3):130-136.
25. Kraemer R, Baldwin DN, Ammann RA, Frey U, Gallati S. Progression of pulmonary hyperinflation and trapped gas associated with genetic and environmental factors in children with cystic fibrosis. *Respir Res*. 2006;7:138.
26. Ribeiro JD, Ribeiro MO, Ribeiro AF. Controvérsias na fibrose cística – do pediatra ao especialista. *J Pediatr*. 2002;78(2): s171-s86.
27. Mauch RM, Kmit AHP, Marson FAL, Levy CE, Barros-Filho AA, Ribeiro JD. Associação dos parâmetros de crescimento e nutricionais com função pulmonar na fibrose cística: revisão da literatura. *Rev Paul Pediatr*. 2016;34(4):503-509.
28. Helmholtz HF, Stonnington HH. Rehabilitation for respiratory dysfunction. In: Kottke FJ, Stillwell GK, Lehmann JF, eds. *Krusens Handbook of Physical Medicine and Rehabilitation*. Philadelphia: WB Saunders, 1982:771-86
29. Mellin G, Harjula R. Lung function in relation to thoracic spinal mobility and kyphosis. *Scand J Rehab Med* 1987;19:89-92
30. Rose J, Gamble J, Schultz A, Lewiston N. Backpain and spinal deformity in cystic fibrosis. *Am J Dis Child* 1987;141:1313-16.
31. Webb AK, Dodd ME, Moorcroft J. Exercise and cystic fibrosis. *J R Soc Med* 1995;88(suppl 25):30-6
32. Montaldo BC, Gleeson K, Zwillich CW. The control of breathing. *Chest*, 2000;117:205-25.
33. Zanni RL, Sembrano EU, Du DT, Marra B, Bantang R. The impact of re-education of airway clearance techniques (REACT) on adherence and pulmonary function in patients with cystic fibrosis. Zanni RL, et al. *BMJ Qual Saf* 2014;23:i50-i55.